

# CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DE LA MYOSITE OSSIFIANTE CHEZ L'ENFANT

## THESE

présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine Générale et Coloniale  
et de Pharmacie de Marseille

Le ~~19 Juin 1942~~ 1943

PAR

PHAN-VAN-HUË

Né le 29 Mars 1911, à PHANTHÉT (Annam)

ANCIEN MÉDECIN DE L'ÉCOLE CENTRALE DE PYROTECHNIE DE BOURGES  
MÉDECIN DU CAMP D'AGDE

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

|                           |   |                                |   |                   |
|---------------------------|---|--------------------------------|---|-------------------|
| Examineurs<br>de la Thèse | } | MM. P. GIRAUD <i>Président</i> | } | <i>Assesseurs</i> |
|                           |   | POINSO                         |   |                   |
|                           |   | POURSINES                      |   |                   |
|                           |   | PAILLAS                        |   |                   |

MARSEILLE  
IMPRIMERIE ANT. GED  
48, Rue Paradis

1942





## PHAN-VAN-HUE

Contribution à l'étude de  
la myosite ossifiante chez  
l'enfant. Imp. Ant. Ged, 1942,  
8°, 48 p.

(Thèse de Médecine, Mar-  
seille, 1942), n°

13

## PHAN-VAN-HUE

Contribution à l'étude de  
la myosite ossifiante chez  
l'enfant. Imp. Ant. Ged, 1942,  
8°, 48 p.

(Thèse de Médecine, Mar-  
seille, 1942), n°

13

## PHAN-VAN-HUE

Contribution à l'étude de  
la myosite ossifiante chez  
l'enfant. Imp. Ant. Ged, 1942,  
8°, 48 p.

(Thèse de Médecine, Mar-  
seille, 1942), n°

13

## PHAN-VAN-HUE

Contribution à l'étude de  
la myosite ossifiante chez  
l'enfant. Imp. Ant. Ged, 1942,  
8°, 48 p.

(Thèse de Médecine, Mar-  
seille, 1942), n°

13





**Contribution à l'Étude**  
**de la**  
**Myosite Ossifiante chez l'Enfant**

---





FACULTE MIXTE  
DE  
MÉDECINE GÉNÉRALE ET COLONIALE ET DE PHARMACIE  
DE MARSEILLE

N<sup>o</sup> 13

# CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DE LA MYOSITE OSSIFIANTE CHEZ L'ENFANT

## THESE

présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine Générale et Coloniale  
et de Pharmacie de Marseille

Le ~~19 Juin 1942~~ 1943

PAR

PHAN-VAN-HUÊ

Né le 29 Mars 1911, à PHANTHIÊT (Annam)

ANCIEN MÉDECIN DE L'ÉCOLE CENTRALE DE PYROTECHNIE DE BOURGES  
MÉDECIN DU CAMP D'AGDE

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Examineurs  
de la Thèse

MM. P. GIRAUD *Président*

POINSO  
POURSINES  
PAILLAS

*Assesseurs*

MARSEILLE  
IMPRIMERIE ANT. GED  
48, Rue Paradis

1942





# PERSONNEL DE LA FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE GÉNÉRALE ET COLONIALE ET DE PHARMACIE DE MARSEILLE

Doyen : LUCIEN CORNIL

Assesseur : F. MERCIER.

Doyen honoraire : L. IMBERT

Professeurs honoraires : MOITESSIER, CASSOUTE

OLMER, GAUJOUX, COTTE, AUBARET

Chargé de Cours honoraire : TIAN

Secrétaire : J. COMTE

Bibliothécaire : M<sup>re</sup> PEROL

## Professeurs :

|                                                 |             |
|-------------------------------------------------|-------------|
| Anatomie .....                                  | CORSY       |
| Anatomie pathol. et Pathol. expérimentale ..... | CORNIL      |
| Bactériologie .....                             | ROUSLACROIX |
| Chimie analytique et hydrologie .....           | RIMATTEI    |
| Chimie médicale .....                           | ROCHE       |
| Clinique chirurgicale .....                     | FIOLLE      |
| Clinique chirurgicale .....                     | BOURDE      |
| Clinique exotique .....                         | HECKENROTH  |
| Clinique des maladies nerveuses .....           | ROGER       |
| Clinique médicale .....                         | AUDIBERT    |
| Clinique médicale .....                         | MONGES      |
| Clinique médicale .....                         | MATTEI      |
| Clinique médicale infantile .....               | GIRAUD      |
| Clinique obstétricale .....                     | VAYSSIÈRE   |
| Clinique ophtalmologique .....                  | JAYLE       |
| Clinique oto-rhino-laryngologique .....         | BREMOND     |
| Clinique urologique .....                       | CHAUVIN     |
| Histoire naturelle .....                        | N...        |
| Histologie .....                                | ROMIEU      |
| Hygiène générale et coloniale .....             | VIOLLE      |
| Médecine légale .....                           | MOSINGER    |
| Parasitologie .....                             | JOYEUX      |
| Pathologie chirurgicale .....                   | MOIROUD     |
| Pharmacodynamie et matière médicale .....       | F. MERCIER  |
| Pharmacie .....                                 | VIGNOLI     |
| Physiologie .....                               | MALMEJAC    |
| Physique .....                                  | CHEVALLIER  |
| Thérapeutique .....                             | POINSO      |
| Professeur sans chaire .....                    | POURSINES   |

## Chargé de Cours

|                               |       |
|-------------------------------|-------|
| Clinique dermatologique ..... | VIGNE |
|-------------------------------|-------|

## Agrégés en exercice

|            |              |            |            |
|------------|--------------|------------|------------|
| MM. SAUTET | MM. BERTHIER | MM. ARNOUX | MM. AUDIER |
| DUBOULOZ   | POINSO       | CHOSSON    | DOR        |
| FIGARELLA  | BALANSARD    | DELPHAUT   | RECORDIER  |
| PAILLAS    | BRAHIC       | IMBERT     | SALMON     |

## Agrégés libres

M. QUINTARET

M. PIERI

## Chargés des fonctions d'agrégé

|                       |         |
|-----------------------|---------|
| Chimie médicale ..... | DERRIEN |
|-----------------------|---------|

## Chargés de Cours complémentaires

|                                             |          |
|---------------------------------------------|----------|
| Anatomie descriptive et topographique ..... | SALMON   |
| Chimie minérale .....                       | ARNOUX   |
| Clinique des maladies contagieuses .....    | PERIOT   |
| Médecine opératoire .....                   | DOR      |
| Microbiologie .....                         | BOYER    |
| Neuro-chirurgie .....                       | ARNAUD   |
| Obstétrique .....                           | CHOSSON  |
| Toxicologie .....                           | DELPHAUT |
| Psychiatrie .....                           | ALLIEZ   |
| Pharmacodynamie aux Pharmaciens .....       | GUILLLOT |
| Clinique stomatologique .....               | ACHARD   |



## A MON PERE ET A MA MERE

Qui nous ont fait d'immenses sacrifices. Nous leur témoignons ici l'expression de notre gratitude la plus absolue et notre affection la plus tendre.

## A MA FAMILLE

Qui attend dans l'impatience notre retour au foyer.

A NOTRE MAITRE  
MONSIEUR LE PROFESSEUR J. CARLES

*Professeur de Thérapeutique à la Faculté de Médecine  
et de Pharmacie de Bordeaux*

Il nous a donné le plus bel exemple de travail, de dévouement et de haute conscience professionnelle. Nous lui témoignons ici notre reconnaissance et notre respectueux attachement.

A NOS PROFESSEURS A LA FACULTE  
ET DANS LES HOPITAUX DE BORDEAUX

A qui nous devons un lourd bagage de connaissances. Faible témoignage de gratitude et de respect.



A NOTRE PRESIDENT DE THESE  
MONSIEUR LE PROFESSEUR P. GIRAUD

*Professeur de Clinique Médicale Infantile à la Faculté Mixte  
de Médecine Générale et Coloniale et de Pharmacie de Marseille*

Il nous a inspiré le sujet de cette thèse.  
Faible témoignage de reconnaissance et  
profond respect.

A NOTRE JURY DE THESE

Hommages respectueux.

A MM. LES DOCTEURS R. BERNARD ET M. SANSOT

*Chéfs de Clinique Médicale Infantile*

Qui ont contribué à l'édification de  
cette thèse. Sincères remerciements.



## INTRODUCTION

---

Qu'est-ce que la Myosite ossifiante ? Comme son nom l'indique, c'est une affection caractérisée par la formation spontanée de masses osseuses dans le tissu cellulaire, péri et intra-musculaire de certains muscles et qui aboutit à une véritable pétrification de l'être vivant. C'est MÜNCHMEYER qui, le premier, la distinguait des ossifications multiples de WIRCHOW.

C'est une maladie rare, mais non point exceptionnelle; à l'étranger, quelques cas ont été publiés ; en France, surtout ces derniers temps, beaucoup d'auteurs s'en sont occupé : GARNIER en a fait le sujet de sa thèse inaugurale ; H.-L. ROCHER (Bordeaux) l'a étudié au point de vue histologique et radiologique. Est-ce à dire que l'affection est-elle bien définie ? Beaucoup de points restent encore obscurs et valent la peine que nous les reprenions pour essayer d'y apporter quelques éclaircissements.

Fidèles aux classiques pour avoir plus de clarté dans l'exposé de ce travail, nous commençons par donner un aperçu général de ce qu'est la Myosite ossifiante ; nous insistons particulièrement sur sa description clinique qui est parfaitement définie et sur sa pathogénie qui reste à déterminer. A cet effet, nous donnons toutes les théories émises jusqu'à ce jour pour ce qu'elles valent ; quitte à les reprendre une à une pour les discuter ensuite.

Dans la seconde partie, nous faisons un travail plus original : c'est l'étude du cas clinique que nous avons la fortune d'avoir dans le Service de Clinique Médicale Infantile du Pr. P. GIRAUD.

En tant que tel, nous resterons dans le domaine purement clinique ; nous aurons recours constamment à diverses investigations : examen du malade, recherches de laboratoire, radiologie, etc... Et pour ne pas tomber dans les redites de la première partie consacrée exclusivement à l'étude générale de la Myosite ossifiante, nous procédons de la manière suivante : nous présentons le malade dans son histoire ; nous pratiquons, d'abord, un premier examen au stade du début de la maladie. Cette description clinique est due aux travaux de M. MASSELOT et de ses collaborateurs de Tunis, publiés dans la *Presse Médicale* du 17 novembre 1934 ; puis un deuxième examen dans sa période terminale ; cette fois-ci, à l'aide du concours de MM. René BERNARD et Maurice SANSOT.

Dans la seconde investigation clinique, nous aurons soin de reprendre point par point ce qui a été décrit plus haut ; ce qui nous permettrait d'établir un parallèle de faits observés sur le malade pour bien marquer l'évolution du processus ossifiant.

Enfin, l'enfant ayant succombé, ce qui nous a permis de faire l'autopsie. Nous envisagerons dans un troisième temps le point de vue anatomo-histologique. L'ensemble des constatations cliniques et anatomiques nous permettra d'émettre quelques considérations sur la pathogénie de la Myosite ossifiante chez l'enfant. C'est ce but que nous poursuivons ; ce qui fait l'intérêt de cette thèse.

---



## PREMIERE PARTIE

---

### Etude générale de la Myosite ossifiante

---

#### ETIOLOGIE

---

La Myosite ossifiante est parfaitement définie par son nom qui précise le siège de la maladie, sa nature et son caractère évolutif inexorable.

Cette curieuse affection est rare. Elle débute toujours avant l'âge de 5 ans et frappe les garçons de préférence (dans la proportion de 4 contre 1, LEJARS).

Tout est mystérieux dans l'étiologie de cette maladie qui, contrairement à ce qu'on pourrait supposer de premier abord, n'est pas due à des troubles du métabolisme du calcium. Le fait qu'elle ait pu se développer consécutivement ou au cours de maladies infectieuses reconnues, telles que l'encéphalite épidémique et la syphilis, n'autorise nullement à l'unir à celles-ci par une relation de cause à effet.

En revanche, le traumatisme et, en particulier, le traumatisme du rachis (Mad. DEJERINE) est une cause certaine. On l'invoque à l'occasion d'une chute, ou on le note au début d'une nouvelle poussée d'ossification (SKIMMER-PINTUS).

*Remarque :*

Il est à signaler dès à présent que les individus qui sont atteints de cette affection présentent souvent des vices de conformation : absence de la première phalange du pouce et du gros orteil, hallux valgus congénital, difformité des doigts, absence du lobule de l'oreille et même de certains muscles, malformations articulaires, soudure des phalanges et surtout microdactylie (HELPERICH, Otto JUNGling) et béance anormale des fontanelles.

Dans un cas (CAUSSADE et WALTRIGNES), l'hérédosyphilis était évidente. Les exostoses sont d'ailleurs fréquentes.

---



## DESCRIPTION CLINIQUE

---

Depuis MÜNCHMEYER, il est classique de décrire trois périodes, correspondant aux étapes anatomiques du processus.

### PREMIERE PERIODE OU DE TUMEFACTION MUSCULAIRE

Le plus souvent, l'affection est *chronique d'emblée* ; dans ce cas, sans cause connue, ou à la suite d'une chute, d'une maladie infectieuse, il se développe dans certaines masses musculaires, une tumeur de consistance pâteuse, sans réaction intense, sans douleur vive. Exceptionnellement, le début est *aigu*, avec fièvre importante, insomnie, mauvais état général, ou simplement *bruyant*, avec un léger degré de fièvre (38°5), les muscles sont douloureux, surtout à la pression, la peau qui les recouvre est tendue, infiltrée, chaude, rose violacée, avec un lavis veineux superficiel appréciable ; les ganglions correspondants sont parfois engorgés ; au bout de quelques jours, l'empatement s'atténue, on constate des masses arrondies ou irrégulières, séparées par du tissu sain et faisant corps avec le muscle ; la consistance en devient rigide ; dans la suite, la transformation osseuse s'accomplit.

Les premiers muscles envahis sont ceux de la nuque ou de la colonne vertébrale (32 cas sur 51 malades, d'après DAVEL) ; plus rarement, et par ordre de fréquence, l'épaule, le cou, les bras et les jambes, les muscles de la mimique. Ceux des yeux, de la langue, du

pharynx, du larynx, du diaphragme, du cœur, du périnée, de l'appareil génital, des sphincters, restent indemnes.

## DEUXIEME PERIODE OU D'OSTEOME

Les ostéomes, formés de masses irrégulières, de formes variables, avec des prolongements osseux unissant deux régions différentes (APERT et P. GARNIER), sont le plus souvent indolores ; les mouvements peuvent cependant occasionner des douleurs très vives (ROGER et MINKIEVITCH) ; la peau qui recouvre les plus superficiels ne se laisse ni plisser, ni pincer : elle est tendue et amincie. La transformation osseuse peut intéresser le muscle dans sa totalité ; plus rarement, elle se localise à la masse charnue, respectant les insertions ; exceptionnellement, elle n'atteint que les extrémités tendineuses, le corps charnu restant indemne.

Parmi les muscles qui ont été le siège de l'œdème initial, certains ne subissent pas cette transformation osseuse, ils peuvent simplement s'atrophier et devenir fibreux. L'évolution même des ostéomes est entrecoupée de poussées subaiguës, pseudoinflammatoires, analogues à celles du début, et qui siègent, soit en des points différents, soit, ce qui est plus rare, dans une même région.

## PERIODE DES ATTITUDES VICIEUSES

L'ossification asymétrique des différents muscles entraîne des attitudes forcées et des déformations : celle des muscles *de la nuque* immobilise la tête en flexion, quelquefois en position oblique ; celle des muscles des *omoplates*, empêchant tout déplacement de ces os, rend

impossible l'élévation des bras ; celle des *grands pectoraux* donne à l'aisselle une rigidité spéciale. L'atteinte des muscles des *gouttières vertébrales* donne au sujet une attitude soudée, les apophyses épineuses sont tuméfiées en masse. Le thorax se recouvre d'une véritable carapace osseuse, avec bosselures et dépressions, gênant les mouvements respiratoires. Les muscles *de la face* restent indemnes. L'ossification du *temporal* et du *masséter* est la plus gênante de toutes : chez le nourrisson, elle peut empêcher la succion et causer la mort par inanition ; chez l'enfant plus âgé, elle nécessite la formation d'une brèche dentaire pour l'alimentation.

A ce stade, le sujet transformé en un bloc unique, véritable cadavre gelé (homme pétrifié de WIRCHOW) demeure immobile, les cuisses en légère flexion, le tronc penché en avant, les bras croisés sur la poitrine dans l'attitude de la « *désolation en prière* » (NISSIM), ceci alors même que toutes les autres fonctions : végétatives, neurologiques, intellectuelles, demeurent indemnes.

## EXAMENS COMPLEMENTAIRES

— *L'état général* est peu modifié. On a cherché à mettre en évidence, les troubles de la nutrition, mais les échanges nutritifs ont été trouvés normaux (DRAGO). La croissance est altérée et les fonctions sexuelles très retardées ; les filles sont aménorrhéiques ; chez les garçons, on a observé l'arrêt de développement du pénis et du scrotum, l'ectopie testiculaire.

— *L'examen des urines* a pu montrer une diminution des phosphates pendant la période aiguë ; l'élimination calcique est variable : tantôt normale, tantôt diminuée ; d'après VON NOORDEN, elle pourrait fournir des indications pronostiques intéressantes.



— *L'examen neurologique* est, dans la règle, négatif ; il n'existe aucune modification de la sensibilité ; les organes des sens sont en général intacts ; dans un cas, cependant, ZOLLINGER a trouvé une amaurose due à des plaques osseuses de la choroïde.

— *L'examen électrique* douloureux, donne des résultats en rapport avec le degré d'atrophie des muscles, sans que l'on ait à noter de formule spéciale.

— *Examen radiologique.* A la période du début, l'os jeune, néo-formé, apparaît sous forme d'une tache claire, de contours irréguliers, inclus dans l'épaisseur du muscle et se déplaçant au moment de sa contraction. A une période avancée, l'ossification apparaît nettement sous forme d'une opacité qui s'étend à la presque totalité du corps charnu.

---

## ANATOMIE PATHOLOGIQUE

---

Histologiquement, la Myosite ossifiante, qui débute par le tissu interstitiel, passerait par trois stades :

### a) *Infiltration embryonnaire* :

Le muscle est tuméfié, œdémateux en certains points, il se condense en une tumeur compacte d'un jaune rosé; le tissu en est formé par une hyperplasie du tissu conjonctif inter-fibrillaire.

### b) *Induration fipreuse* :

La consistance de la tumeur augmente. Elle est constituée, au centre, par du tissu conjonctif à disposition rétiforme, enfermant de grosses cellules qui ont l'aspect de cellules cartilagineuses, sans capsules; à la périphérie par une dissociation fibrillaire, avec prolifération des noyaux et des cellules musculaires.

### c) *Ossification* :

Elle peut s'effectuer, soit d'après le type fibreux, soit d'après le type périostal ; soit d'après le type enchondral. Elle commence par le centre, puis s'étend de façon irrégulière. L'os néo-formé est spongieux, criblé de trous par les vaisseaux nourriciers.

Histologiquement, sa structure ne diffère pas de celle de l'os vrai.

---

## PATHOGENIE

---

Elle comporte de deux ordres de problèmes : l'un étiologique, celui de la cause de l'affection ; l'autre histologique, celui du point de départ de l'affection. Le problème étiologique fait intervenir trois théories suivantes :

### a) *Anomalie de développement :*

L'affection consisterait en une perversion congénitale de l'ossification. Cette théorie s'appuie sur le début précocce, la symétrie, la généralisation, la coexistence fréquente d'autres anomalies de développement. L'os, le cartilage comme le tissu conjonctif, se développent, en effet, aux dépens d'une même production embryonnaire: le mésenchyme. D'après STEMPEL, il s'agit dans la Myosite ossifiante, d'une anomalie du développement de ce mésenchyme qui a perdu son pouvoir de différenciation. Pour DRAGO, on aurait plutôt affaire à une inclusion embryonnaire.

### b) *Processus toxi-infectieux.*

L'ossification est la conséquence d'une Myosite chronique (BOCK, LORENZ). Il s'agirait de phénomènes toxiques analogues à ceux du rhumatisme (HOWKINS, TESTELIN et DAMBRESSI) ; en effet, on peut noter de la fièvre, voire des réactions ganglionnaires ; cependant, la lenteur de l'évolution, la généralisation plaident contre cette opinion.



c) *Dégénération trophique ou trophoneurotique* :

Elle frappe le muscle par un processus analogue à celui qui détermine les amyotrophies primitives et qui, peut-être, est sous la dépendance d'altérations endocriniennes, des parathyroïdes notamment.

PROBLÈME HISTOLOGIQUE.

A ce point de vue, les auteurs ne sont pas d'accord sur le siège initial des lésions.

- Pour FRIEDBERG, il y aurait d'abord, une myosite parenchymateuse, qui entraînerait secondairement une prolifération active du tissu conjonctif.
- NISSIM et WEIL attribuent le rôle primordial à l'inflammation du tissu interstitiel, les lésions musculaires n'étant que secondaires.
- DURANTE dénie tout rôle au tissu interstitiel et estime que les cellules musculaires seraient par elles-mêmes capables de fabriquer de l'os : il s'agirait ainsi d'une véritable amyotrophie ossifiante.
- ROSENSTEIN fait de l'hémorragie intra-musculaire le *primus movens* ; elle agirait non seulement par les fibroblastes et les ostéoblastes, mais encore par l'apport de sels de calcium.
- ROCHER (Bordeaux), a étudié histologiquement les muscles malades. Il pense, comme ROSENSTEIN, que la lésion initiale est une panartérite d'origine inconnue : les artères malades, sous l'effet d'un traumatisme, se rompent tout près du point où elles se résolvent en capillaires, et ce serait l'hématome ainsi conditionné qui s'infiltrerait de calcaire. Cette inondation calcique s'opèrerait dans le corps même des muscles à partir de leurs insertions au squelette. Si l'antériorité de l'hématome est certaine au début de la maladie, il ne semble pas que pour les processus ultérieurs, le mécanisme soit toujours le même.

## DIAGNOSTIC

---

Le diagnostic de la Myosite ossifiante est le plus souvent évident. Seulement, la rareté de l'affection le rend difficile à la période de début. C'est à ce stade que l'on peut être amené à parler de dermato-myosite, de trichinose, de sarcomatose, des gommes syphilitiques, des exostoses ostéogéniques, de la maladie exostosante de LÉRI, héréditaire du type mendélien (APERT), de la calcinose généralisée où les nodules se ramollissent avec élimination de sels calcaires.

La seule affection qui mérite parfois d'être discutée est la polymyosite aiguë à forme multiple. Elle débute par une phase infectieuse, d'une durée de 8 à 15 jours ; puis apparaissent des œdèmes précédant l'infiltration des muscles. La maladie évolue par poussées fébriles. Les masses musculaires atteintes passent par un stade de raideur et de contracture auquel succède une phase d'atrophie et de transformation fibreuse.

---

## PRONOSTIC ET TRAITEMENT

---

Le pronostic est grave, en raison du caractère évolutif inexorable de l'affection, des infirmités et des complications qu'elle entraîne.

BIEGEL a pourtant signalé la régression partielle des symptômes.

### TRAITEMENT.

Aucun traitement médical n'a donné de résultats très satisfaisants, qu'il s'agisse de la médication iodurée, des injections de fibro-lysine, de mésothorium ou de parathyrone.

Le traitement antisyphilitique n'a pas eu plus de succès. FRÖLICH a essayé, avec quelques résultats, la médication accidifiante, telle que l'acide phosphorique ou l'acide chlorhydrique.

La radiothérapie, proposée par NOVÉ-JOSSERAND et HORAND, pas plus que les Rayons U. V., ne semble pas d'une efficacité certaine ; peut-être même, serait-elle dangereuse en raison de la possibilité de son action stimulante (ROSENSTEIN).

L'intervention chirurgicale peut être utile dans certains cas, pour remédier à certaines gênes fonctionnelles : désinsertion des masséters, ablation des temporaux pour permettre la mastication ; extirpation des travées



osseuses pour libérer les articulations importantes. La parathyroïdectomie, rendue particulièrement difficile par le blocage en flexion de la colonne vertébrale, a été tentée. La ligature de la thyroïdienne droite en a été le seul résultat efficient, sans du reste amener la moindre mobilisation calcique.

---

## DEUXIEME PARTIE

---

### ETUDE DU CAS CLINIQUE

---

Il s'agit du jeune René..., né en 1931, à Zaghoua (Tunisie), le cinquième d'une famille dont les quatre autres enfants sont absolument normaux.

Le père et la mère, en excellente santé, ne présentent rien de particulier dans leurs antécédents et n'ont aucune notion d'une affection semblable ou d'une maladie héréditaire quelconque chez leurs collatéraux. Toutefois, il nous paraît intéressant de signaler plusieurs tentatives d'avortements pratiquées par la mère à l'aide d'une « plume d'oie », nous dit le mari, tentatives qui, si elles ont échoué pour notre sujet, avaient réussi antérieurement à diverses reprises ; cette femme ayant eu donc, plusieurs avortements provoqués.

Le jeune René, né à terme, sans accidents obstétricaux, est bien portant jusqu'à un an. A cette époque, il a eu une affection intestinale d'allure dysentérique. On l'amena à Tunis, où il est soigné au lait et par des piqûres combinées d'émétine et d'arsénic. L'enfant est très amélioré, cependant que la nature de son affection digestive n'ait pu être précisée par des examens de laboratoire.

Dès son 13<sup>e</sup> mois, l'enfant marchait normalement, mais par la suite, il présenta fréquemment des accès fébriles intermittents et rapprochés, du type palustre, atteignant

parfois 39°. L'absence d'examen hématologique ne permit pas de les définir. La crainte d'un retour de l'affection dysentérique, conduit les parents à exclusion de l'alimentation, viande et poisson ; l'enfant est mis au régime strictement lacto-végétarien.

C'est dans les trois mois qui suivirent la dysentérie que les premiers symptômes de la Myosite firent leur apparition. Le début apparent est contemporain d'une chute qui provoque la formation d'un hématome sur le pariétal gauche. Cette tuméfaction, accompagnée de fièvre, se résorbe et disparaît, bientôt suivie d'une tuméfaction cervicale, d'aspect ganglionnaire avec empatement périphérique d'allure non inflammatoire. De gros nodules mous naissent dans les régions cervicales et occipitales, accompagnées chaque fois d'une recrudescence fébrile, mais évoluent souvent, vers la résorption, jamais vers la suppuration et, pour quelques-uns d'entre eux, vers l'ossification.

#### EXAMEN DU MALADE A SON STADE DE DEBUT

A cette époque, l'enfant était âgé de 2 ans et demi. Il est entré à l'Hôpital Civil français de Tunis en 1934 pour des « bosses » constatées sur le crâne.

Le malade présenta les aspects suivants : le front est bombé, son crâne est natiforme. La région cervicale est soudée dans l'antéflexion légère, comme dans le mal de Pott cervical ; la marche est aisée ; l'enfant est agile.

On relève l'existence de saillies osseuses arrondies, l'une rétro-mastoïdienne gauche et les autres sous-scapulaires visibles. Ces tumeurs ont l'aspect de l'exostose ostéogénique classique ; seules les radiographies permettent de voir qu'elles sont sans rapport avec le squelette. Les pectoraux paraissent tous deux ossifiés surtout au niveau de leurs insertions humérales, et donnent la sen-



sation tactile d'être « pétrifiés ». Cette ossification est d'ailleurs inégale des deux côtés et le bord des masses pectorales dessine des figures d'aspect dissymétrique. La clavicule gauche présente une saillie anormale sur la face supérieure. Les muscles de l'omoplate sont le siège d'infiltrations analogues, mais ceux de la région sus-scapulaire et deltoïdienne sont indemnes. La masse sacro-lombaire est ossifiée, particulièrement du côté droit.

L'enfant présente des anomalies de développement : sur le crâne, béance anormale de la fontanelle ; aux membres, on constate une microdactylie, une déformation du pouce raccourci et implanté bas, l'aplatissement de l'éminence thénar, une déformation du gros orteil en hallux valgus des deux côtés. Le malade est porteur également d'une ectopie testiculaire et sa verge est déformée en crochet sans hypospadias véritable.

Ajoutons que l'examen somatique est négatif, en dehors des signes déjà mentionnés ; que le système nerveux organique est absolument normal à l'examen clinique et que le psychisme semble normal, malgré un retard très marqué de la parole. Il existe une fébricule légère et capricieuse entre 37° et 38°.

#### EXAMEN DU SANG :

Globules rouges : 4.309.000 ; globules blancs : 9.300 ; polynucléaires neutrophiles 34 ; polynucléaires éosinophiles : 5 ; mononucléaires grands : 1 ; mononucléaires moyens : 48 ; mononucléaires lympho : 7 ; myélocytes neutrophiles : 2 ; formes intermédiaires : 3.

Calcémie (technique de LEULLIER et VELLUZ) : 120 milligrammes pour 1.000 (soit légèrement élevée).

Phosphore total (technique de MACHEBOEUF) : 370 pour 1.000 (légèrement abaissée).

Réaction de BORDET-WASSERMANN négative.

#### EXAMEN DE L'URINE :

Rien d'anormal à signaler.

#### EXAMEN OCULAIRE :

Il a été pratiqué par M. Cohen BOULAKIA, et a montré l'intégrité du fond de l'œil et de la musculature oculaire.

#### RADIOGRAPHIE.

L'examen des radiographies démontre qu'on trouve chez ce malade d'une part, des malformations symétriques du squelette, visibles cliniquement. A noter qu'à cette époque, les os des épiphyses, les os de la main et des pieds étaient légèrement décalcifiés.

Il prouve, d'autre part, que les ossifications musculaires sont bien des ostéomes indépendants du squelette et non des exostoses. Ces ostéomes sont distribués de façon fort irrégulière, n'épousant pas toujours la direction des os et même des muscles sous-jacents. Ces productions osseuses para-musculaires multiples se rencontrent particulièrement au niveau des régions occipito-mastoïdiennes, latéro-thoraciques, pectorales et lombaires.

Somme toute, de ces données radiologiques, nous tirons le renseignement suivant : les ostéomes sont essentiellement asymétriques, alors que l'enfant est porteur de malformations symétriques.

#### EXAMEN DU MALADE A SON STADE TERMINAL

Le jeune René est entré dans le service de M. le Pr P. GIRAUD, en 1939, pour de la « polymyosite ossifiante ». Entretemps, l'enfant a grandi avec sa maladie. Cinq ans après, il est devenu tout à fait difforme. Son état général est très précaire : il est pâle et très amaigri. Au premier

abord, son attitude dans le lit évoque l'image de « l'homme pétrifié » de WIRCHOW : sa figure à demi-figée par le blocage de ses masséters est cependant le siège d'une mimique très expressive ; son thorax est petit, déformé : la moitié droite est fortement bombée, tandis que l'autre moitié est déprimée. A la partie inférieure du tronc, le ventre ballonné fait contraste. Quant aux membres, ils sont bloqués en flexion donnant « l'attitude de désolation en prière » dont parlait NISSIM.

Notre examen actuel montre une progression énorme du processus ossifiant :

Au niveau du cou, les quelques saillies osseuses notées lors du premier examen n'ont point augmenté de nombre, mais gagnent en étendue : toute la région comprise entre la mastoïde et l'omoplate est ossifiée ; et tout mouvement de la tête est impossible ; on peut mobiliser le sujet tout entier en soulevant son occiput.

Au niveau du thorax, présence des proliférations osseuses volumineuses, irrégulières, asymétriques, dans la région mammaire, aboutissant à droite à une ankylose complète de la cage thoracique. Les muscles pectoraux, ossifiés dans leur totalité, sous-tendent les bras légèrement écartés du tronc. A noter que la clavicule gauche qui présentait une simple saillie anormale sur sa face supérieure est, à ce stade, complètement effondrée. Il en est de même du côté droit, mais à un degré moindre.

La face postérieure du thorax est parsemée de nombreuses bosselures visibles, surtout dans la région paravertébrale. Les muscles de la région sus-scapulaire et deltoïdienne jusque-là indemnes sont atteints à leur tour et soudent le cou au thorax. Les deux omoplates font nettement saillie, et donnent l'impression qu'ils se désolidarisent du tronc auquel ils sont solidement fixés.

La palpation de l'abdomen révèle, outre la sensation de peau glacée, pétrifiée, l'existence d'une lame osseuse pariétale de 2 à 3 cm. de large, s'étendant du 10<sup>e</sup> cartilage

costal gauche à l'épine iliaque antéro-inférieure du même côté. Les grands droits sont, par place, durs et sclérosés, mais sans ossification véritable.

La colonne vertébrale est absolument pétrifiée dans toute son étendue par des productions osseuses paravertébrales, sans qu'il y ait ankylose véritable des corps vertébraux entre eux à la radiographie.

Enfin, les principales articulations des membres sont plus ou moins ankylosées. Leur mobilisation active semble douloureuse. Seuls persistent en totalité les mouvements des extrémités (mains et pieds).

Le reste de l'examen du malade ne nous révèle rien de plus que les anomalies morphologiques déjà notées en 1934. Notons cependant une hyperreflectivité tendineuse bilatérale des membres inférieurs et un Babinski indubitable, surtout à droite. Examen neurologique négatif par ailleurs. Pas de stigmate d'altération endocrinienne. Les deux testicules sont fixés en position inguinale.

Depuis son hospitalisation, l'enfant n'a présenté qu'un seul épisode inflammatoire musculaire au niveau de son membre inférieur gauche qui n'a, du reste, pas modifié notablement son état antérieur. Par contre, il est intéressant de signaler que le jeune René a fait sous nos yeux sa primo-infection bacillaire sous forme d'un bloc de condensation de la base gauche avec réaction liquidienne séro-fibrineuse ; température élevée et virage de la cuti. Cette primo-infection a évolué favorablement et rapidement, malgré ou peut-être à cause du blocage thoracique dus à sa myosite.

En somme, dans l'espace de quelques années seulement, l'enfant, d'alerte qu'il était, est devenu un impotent. Le processus d'ossification affecte une forme descendante à prédominance du côté gauche (côté de la chute).



Des recherches diverses, peu concluantes pour la plupart, ont été à nouveau pratiquées :

EXAMEN DU SANG : normal à deux reprises.

Globules rouges : 4.400.000 et 4.480.000. Globules blancs : 12.800 et 7.200. Polynucléaires neutrophiles : 65 et 45. Monocytes : 3 et 6. Lymphocytes : 32 et 48.

CALCÉMIE : Résultats irréguliers: 106 mmgr., 150 mmgr., 135 mmgrs.

CALCIURIE : 120 et 200 mmgr.

EXAMEN OCULAIRE : Le fond de l'œil est toujours normal.

EXPLORATION PSYCHIQUE par le test de BINET et SIMON, confirme le niveau intellectuel moyen de cet enfant, si l'on tient compte de l'absence totale d'éducation, conséquence de ses hospitalisations successives.

#### RADIOGRAPHIE :

Les radiographies des différents étages ont confirmé et expliqué le blocage des divers segments déjà décrit. Sont particulièrement manifestes :

- la coulée osseuse verticale unissant l'occiput à la colonne dorsale, véritable attelle cervicale postérieure ;
- les ossifications de la région des grands pectoraux ; celles plus précises encore, de la région des adducteurs et de la face postérieure des genoux.
- Enfin, la bande osseuse, déjà palpable cliniquement, qui renforçait la paroi abdominale à gauche.

Ces radiographies montrent, en outre, une décalcification des os normaux intense et généralisée, s'opposant à l'opacité des métaplasies osseuses.

#### CHRONAXIE :

L'étude des chronaxies musculaires, enfin, a montré une augmentation généralisée de leurs valeurs.

## EXAMENS ANATOMO-PATHOLOGIQUES

---

Le malade s'est éteint en 1941, à la suite d'une banale ostéoténotomie, sans que rien ne l'explique ; l'autopsie a été pratiquée peu de temps après la mort. Elle nous a permis d'étudier macroscopiquement et microscopiquement tous les organes.

### EXAMEN ANATOMIQUE.

L'examen anatomique des lésions n'a fait que confirmer ce que la clinique et la radio faisaient prévoir. A noter cependant :

- l'extrême difficulté de la résection du plastron costal blindé par de véritables coulées osseuses ;
- l'importance de la symphyse pleuro-pulmonaire gauche, rendant le décollement du poumon de la paroi postérieure impossible sans déchirure ;
- la présence sur la face interne du thorax de multiples granulations calcaires dont le volume varie de celui d'une lentille à la grosseur d'un haricot ;
- la difficulté de la découverte des parathyroïdes, les moyens de fixation du corps thyroïde à la trachée étant anormalement solides, armés de spicules osseuses.

L'examen des viscères montrent les aspects suivants :

- CŒUR : augmenté de volume dans ses cavités droites et épaissi ; la paroi ventriculaire gauche dépassant 2 cm. ;

- **POUMONS** : Présence de petits kystes congénitaux à contenu hématique, de la dimension d'un petit pois à une noisette ;
- **REINS** : de consistance plus dure que la normale.
- **VESSIE** : paroi épaissie (13 mm. environ) et rappelle l'aspect de la vessie à colonne.
- **GLANDES ENDOCRINES** : normales.
- **BASE DU CRANE** : lésions d'arachnoïdite de la région optochiasmatique, étranglant dans ses mailles les rameaux nerveux qui en émergent. Il est curieux de noter que ces lésions, pourtant considérables, n'avaient aucune traduction clinique apparente.
- **BULBE** : la dilatation très importante de l'espace sous-arachnoïdien réalise une véritable citerne appendue à l'encéphale et se détachant avec lui. Les vaisseaux de cette région apparaissent dilatés et volumineux.

## EXAMEN HISTOLOGIQUE.

L'étude histologique méthodique de ce cas de Myosite ossifiante, pratiquée par M. Paul LAVAL, dans le laboratoire d'anatomie pathologique du Pr CORNIL, a montré :

1° **TISSU CICATRICIEL.** — La cicatrice d'une biopsie pratiquée plusieurs mois avant la mort de l'enfant, au niveau de l'épine osseuse dans la paroi abdominale, est constituée par un tissu de sclérose collagéno-fibroblastique à larges mailles, qui renferme, çà et là, des cellules volumineuses à protoplasma éosinophile, à noyau basophile, qui ressemblent absolument aux cellules que l'on rencontre dans le tissu cartilagineux. On passe du reste progressivement, du tissu fibreux au cartilage tout à fait légitime. De même, on peut observer le passage du cartilage au tissu osseux proprement dit. Celui-ci renferme

des canaux de Havers, riches en hématies, et il est constitué par des traînées d'ostéoblastes en marge desquelles on rencontre de nombreux ostéoclastes. Il semble donc que le tissu fibreux cicatriciel se soit muté en cartilage, puis en tissu osseux ; cette mutation étant rendue possible par la présence de nombreuses cellules indifférenciées de la lignée histiocytaire.

Certains points de la préparation rappellent un peu par leur histologie générale l'ostéite fibreuse, avec cette différence capitale, qu'ici le tissu fibreux se transforme en tissu osseux, tandis que c'est le processus inverse qui traduit l'ostéite fibreuse. Par ailleurs, on observe bien des cellules multinuclées, mais pas de pigmentation brune.

2° TISSU FIBREUX : sur certaines préparations, on rencontre des infiltrats inflammatoires lympho-plasmocytaires, à disposition périvasculaire.

3° MUSCLES : les fibres musculaires ne présentent pas de grosses altérations de leurs éléments nobles. En particulier, les noyaux et les protoplasma sont bien colorés. On ne rencontre pas de dégénérescence vacuolaire. Mais, ces fibres musculaires sont dissociées, soit par des plages oedémateuses, soit par des plages de sclérose. Ces îlots fibreux sont le siège d'une hyperplasie des fibrocytes avec sclérose collagène dense. On rencontre sur certains fragments de la préparation des nodules cartilagineux et l'on assiste au passage progressif du tissu fibreux au tissu cartilagineux véritable. Parfois, on note une légère réaction inflammatoire péri-vasculaire avec présence de rares polynucléaires.

4° FOIE : La capsule est un peu épaissie par la sclérose collagéno-fibroblastique. Au niveau du parenchyme hépatique, on note :

a) Une altération des cellules nobles : mauvaise coloration des noyaux, vacuolisation du protoplasma, sur-



charge grasseuse très importante. Certaines préparations montrent une alternance des zones de dégénérescence grasseuse avec les zones subnormales.

b) une hyperplasie du réticulum avec hypertrophie des cellules de Kuppfer. Les travées de Remak sont un peu aplaties et les sinus apparaissent élargis. Au niveau des espaces de Kiernan, la sclérose collagéno-fibroblastique à disposition insulaire donne au parenchyme hépatique un aspect cirrhotique. Les parois des vaisseaux sont très épaissies par la sclérose hyaline. Les capillaires sinusoides sont très congestionnés. On ne rencontre aucun îlot inflammatoire. Sur certaines préparations, la capsule de Glisson apparaît beaucoup plus épaissie et forme une véritable coque de sclérose collagéno-fibroblastique enserrant la glande. Elle est richement vascularisée et l'on observe plusieurs suffusions hémorragiques à disposition péri-vasculaire.

5° RATE : La capsule est épaissie par un processus de sclérose collagéno-fibroblastique. Au niveau de la pulpe splénique, on note une diminution très nette des follicules. Les artérioles centro-folliculaires ont une paroi épaissie par la sclérose hyaline, mais on ne rencontre pas de sclérose centro-folliculaire de voisinage. Les cordons de Billroth sont très épaissis, la réticulose est très intense et, de plus, les travées de sclérose à point de départ capsulaire, dissocient la pulpe splénique. L'histologie ne montre aucun élément cellulaire anormal. Les cellules réticulaires ne sont pas volumineuses et l'on ne rencontre aucun élément plasmodial.

6° GANGLIONS : La pulpe ganglionnaire est complètement remaniée et l'ordination folliculaire a presque complètement disparu. On rencontre des îlots de sclérose collagène dense et des « follicules tuberculeux absolument typiques », avec caséification centrale et réaction épithéloïde très importante. La capsule ganglionnaire

est fortement épaissie par la sclérose collagéno-fibroblastique. « D'autres ganglions » ne renferment aucune lésion tuberculeuse, mais leur capsule est toujours considérablement épaissie par la sclérose collagène, avec nombreux dépôts calcaires. La pulpe ganglionnaire est complètement remaniée par une réticulose très intense et par la présence d'îlots de sclérose collagène. Les follicules, avec leur centre clair, sont très diminués.

L'histologie montre une réticulose diffuse à larges mailles. On ne rencontre pas de cellules très volumineuses, aucune formation plasmodiale. Les autres éléments cellulaires sont constitués par des lymphoblastes, des lymphocytes et des plasmocytes.

7° AORTE : La paroi vasculaire est considérablement épaissie et l'on ne peut différencier que l'adventice et la média. La limitante élastique interne a disparu. Il en est de même des éléments lisses de la couche moyenne.

L'adventice est très augmentée de volume. Elle offre un aspect homogène avec sclérose collagène dense, sans dépôts calcaires. Les vasa-vasorum n'ont pas une paroi épaissie. Aucun état inflammatoire de voisinage. La média est constituée par un tissu de sclérose collagéno-fibroblastique banale.

8° CŒUR : Les fibres musculaires ne présentent aucune altération. On note une légère réaction œdémateuse qui dissocie par endroits ces fibres musculaires, mais aucun îlot de sclérose, aucune réaction inflammatoire.

9° MÉNINGES : On note un épaississement important et diffus de l'arachnoïde (véritable arachnoïdite). Les parois vasculaires sont le siège d'une sclérose hyaline. Aucune réaction inflammatoire.

10° CERVEAU : Les cellules nerveuses sont intactes dans toute l'étendue de l'encéphale ; les fibres nerveuses

également. Les espaces péri-vasculaires paraissent un peu dilatés sur certaines préparations, sans que l'on ait affaire, semble-t-il, à un œdème pathologique.

11° RAMEAUX NERVEUX PÉRIPHÉRIQUES : On ne note pas d'altération des fibres nerveuses elles-mêmes. Mais ces rameaux nerveux sont enserrés dans des coques scléreuses très épaisses, constituées, le plus souvent, par une sclérose collagène dense ou collagéo-fibroblastique, sans aucune surcharge calcaire.

12° POUMONS : Au niveau du parenchyme pulmonaire, on note l'existence d'un infarctus, avec obstruction de la lumière d'un gros vaisseau par un amas fibro-cellulaire faisant corps avec l'endothélium vasculaire. Le parenchyme avoisinant est complètement remanié par des lésions d'alvéolite hémorragique, séro-fibrineuse, catarrhale et inflammatoire. Le tout forme un véritable amas cellulaire. Par ailleurs, on rencontre des lésions banales d'emphysème, une sclérose hyaline des parois vasculaires qui sont très épaissies. Aucun îlot inflammatoire péribronchique. L'anthracose est peu accusée. Aucune lésion tuberculeuse sur les fragments examinés.

13° PLÈVRES : Sur d'autres préparations, la plèvre apparaît considérablement épaissie par une sclérose collagène. Les vaisseaux très nombreux sont fortement congestionnés et l'on rencontre quelques follicules tuberculeux. Ceux-ci ne renferment aucun processus de caséification. La réaction épithélioïde, par contre, est très importante, les cellules géantes nombreuses. La couche lymphoïde est à peine ébauchée.

14° THYMUS : On note une hypertrophie de la capsule fibreuse et une accentuation du réticulum thymique. Au niveau de la corticale et de la médullaire, quelques plaques de sclérose collagène peu étendues dissocient les mailles du réticulum. Les corpuscules de Hassal sont en

général le siège d'une sclérose collagène dense, au niveau de laquelle les éléments cellulaires ont disparu. L'histologie est constituée presque essentiellement par des thymocytes et par des cellules souches. On rencontre cependant quelques amas leucocytaires dispersés au sein du réticulum. Les mitoses sont assez nombreuses et cet aspect histologique quasi-normal prouve que ce thymus n'est le siège d'aucune involution, ni d'aucune hyperplasie. Pas de réaction inflammatoire non plus.

15° CORPS THYROÏDE : Les vésicules sont, pour la plupart, volumineuses, et leur lumière très distendue. Elles sont riches en substance colloïde. Le parenchyme glandulaire est lobulé par des travées de sclérose collagène dense, au niveau desquelles les parois vasculaires apparaissent très épaissies par un processus de sclérose hyaline. On ne rencontre aucune réaction inflammatoire. L'épithélium glandulaire cylindro-cubique n'est le siège d'aucune hyperplasie, comme on en rencontre, par exemple, dans le goître exophtalmique. L'ensemble de la coupe rappelle plutôt le goître nodulaire avec ses vésicules, très volumineuses et disposées en lobules très irréguliers, mais l'absence de toute manifestation d'hyperthyroïdie ne saurait nous autoriser à parler de goître.

16° PARATHYROÏDES : On ne retrouve, sur les préparations, que des fragments de parathyroïdes. Ceux-ci sont entourés d'une gaine de sclérose collagène dense et épaissie. Le parenchyme glandulaire est remanié par des processus hémorragiques, mais on ne relève aucune altération cellulaire. La disposition rappelle le type compact. Les cellules chromophiles et éosinophiles sont peu nombreuses. Les vaisseaux ont ici encore une paroi épaissie par la sclérose hyaline, cependant ceux qui occupent l'intérieur du parenchyme glandulaire ne présentent pas de grosses altérations.



17° **SURRÉNALES** : On ne note pas d'altération dans la structure de la glande dont les trois couches sont parfaitement visibles. Tout au plus, une légère accentuation de la réticulose. Pas d'îlot inflammatoire. Dans l'atmosphère cellulo-graisseuse péri-glandulaire, les vaisseaux ont tous une paroi épaissie par un processus de sclérose hyaline et par des lésions d'endo et de périthéliite. On ne rencontre pas d'îlot inflammatoire péri-vasculaire.

18° **REINS** : On ne note aucune altération du parenchyme rénal. Les glomérules sont normaux. Les lumières tubulaires sont libres ; leur épithélium est normal. Seuls les vaisseaux ont une paroi très épaissie avec sclérose collagène ou hyaline. L'endothélium est souvent hyperplasique, mais il s'agit plutôt de lésions d'artériosclérose diffuse.

---

## CONSIDERATIONS SUR LA PATHOGENIE DE LA MYOSITE OSSIFIANTE

---

L'étude détaillée de cette observation nous permet-elle d'apporter quelque lumière nouvelle sur la curieuse maladie décrite, pour la première fois, par MÜNCHMEYER?

Nous essaierons de détacher des faits clinique, radiologique, biologique et surtout anatomique de notre malade, les quelques points susceptibles d'éclairer la pathogénie de cette affection.

### CLINIQUEMENT ;

Il est curieux de noter les tentatives d'avortement provoquées par la mère et susceptibles de modifier le développement de l'embryon, peut-être même d'entraîner une déviation définitive d'une des grandes fonctions de l'organisme.

Nous insisterons encore, après les classiques, sur l'importance et la constance des malformations congénitales particulièrement nombreuses chez notre malade. A celles énumérées par MASSELOT et ses collaborateurs (microdactylie, déformation des pouces, gros orteils en hallux valgus, déformation de la verge en crochet), nous ajouterons l'existence révélée par l'autopsie de kystes multiples des poumons.

Moins constante est la rapidité de l'évolution constatée dans notre cas, et qui a fait du bambin de deux ans et demi, encore alerte malgré le blocage de sa colonne cervicale, un grabataire définitif et presque un impotent complet cinq ans après.

Quant à l'inanité des thérapeutiques, elle est bien connue et les tentatives faites sur ce malade ne font qu'étayer, hélas ! cette affirmation.

#### RADIOLOGIQUEMENT :

Nous ne retiendrons que deux faits, du reste déjà notés par les différents auteurs :

1° L'intensité de l'ostéoporose donnant aux os de cet enfant une transparence vraiment exceptionnelle; transparence s'opposant à l'opacité franche des métaplasies osseuses.

2° Quant à ces métaplasies, il nous paraît intéressant de préciser qu'elles sont très loin d'épouser les contours musculaires et même de se superposer plus ou moins exactement aux faisceaux des muscles sous-jacents. Leur direction est des plus fantaisistes et la bande abdominale de notre sujet n'évoque en rien la direction des fibres de la paroi abdominale. Ce fait s'inscrit nettement contre l'origine proprement musculaire de cette affection.

#### BIOLOGIQUEMENT :

Les quelques investigations de laboratoire pratiquées chez notre malade s'avèrent aussi peu concluantes que celles qu'il avait subies lors de son premier séjour hospitalier à Tunis. Mais le fait que calcémie et calciurie ne soient pas nettement modifiées, ne permet pas, à notre avis, d'éliminer un trouble du métabolisme calcique comme élément déterminant de cette métaplasie osseuse.

#### ANATOMIQUEMENT :

Les conclusions tirées des examens anatomo-pathologiques sont des plus intéressantes. L'élément dominant

est, à n'en point douter, la *sclérose collagéno-fibroblastique*.

Cette prolifération du tissu mésenchymateux à tendance sclérosante, se retrouve au niveau de tous les organes, et particulièrement de ceux riches en tissu réticulo-endothélial (foie, rate, ganglions). Le système vasculaire lui-même est le siège d'une sclérose hyaline très importante.

Dans le tissu musculaire, l'élément noble conserve son intégrité, il est seulement envahi, dissocié par des nappes de tissu fibreux, riche en éléments histiocytaires, dont la différenciation vers la lignée cartilagineuse paraît prévalente. Le cartilage ainsi formé se transforme fréquemment en tissu osseux complet. On rencontre quelques îlots inflammatoires à disposition péri-vasculaire.

L'arachnoïde elle-même semble participer à cette prolifération générale du mésenchyme, sans que le microscope ne révèle de lésions véritablement inflammatoires à son niveau.

Enfin, il est intéressant de noter l'intégrité anatomique du système glandulaire, si l'on excepte les lésions de dégénérescence graisseuse et cirrhotique du foie et de la rate. Seul fait défaut l'examen de l'hypophyse, macroscopiquement normale, mais qu'un geste malencontreux a privé de l'inclusion paraffinée.

Les conclusions pathogéniques échaffaudées sur de telles constatations, ne peuvent être que fragiles et encore bien modestes. Cependant, les constatations radiologiques et histologiques permettent, nous semble-t-il, d'éliminer le tissu musculaire noble comme siège de la métaplasie osseuse, ainsi que le voulait FREIDBERG. Les altérations artérielles signalées par ROCHER avec rupture vasculaire, n'ont pas été retrouvées à l'examen de nos pièces. Il semble donc bien, avec NISSIM et WEILL, qu'il faille donner au tissu interstitiel le rôle primordial.



Beaucoup plus difficile à élucider reste le mécanisme de cette métaplasie osseuse. Il nous semble qu'il faille distinguer dans cette pathogénie deux ordres de phénomènes :

1° *un phénomène d'ordre local* créant un milieu favorable par sa riche vascularisation et son abondance en cellules jeunes, à la transformation ostéoblastique.

A ce premier phénomène, deux explications logiques, toutes deux étayées par des arguments cliniques :

a) L'origine congénitale soutenue par STEMPEL, qui voudrait que le mésenchyme ait perdu son pouvoir de différenciation. Notre observation, par la multiplicité de ses malformations, est d'un précieux appoint pour cette théorie. Il est, en effet, logique de concevoir à côté des malformations d'organes, l'existence de malformations tissulaires qui demanderont pour se révéler l'apport d'un facteur exogène (traumatisme, infections).

b) C'est à ce rôle secondaire, nous semble--il, qu'il faut reléguer la deuxième hypothèse, celle de l'origine inflammatoire du phénomène local. En effet, si les phénomènes infectieux sont indéniables, si les traumatismes jouent un rôle certain, c'est un rôle de second plan, car traumatisme et myosite n'ont jamais, à eux seuls, déterminé la métaplasie osseuse caractéristique de la myosite ossifiante. Anatomiquement, du reste, la sclérose prédomine nettement sur la réaction inflammatoire.

2° *Quant au phénomène d'ordre général*, à la viciation du métabolisme calcique, il est indéniable, et le manque de preuves biologiques ne peut rien contre les constatations cliniques, radiologiques et anatomiques. Il est d'ailleurs absolument impossible, d'après les faits déjà connus, de soupçonner le « primum movens » de cette métaplasie calcique. L'étude de notre cas n'apporte aucune lumière à ce sujet. Tout au plus, constitue-t-il un argument contre la théorie para-thyroïdienne.



## CONCLUSIONS

---

1° La Myosite ossifiante est une affection cliniquement bien définie et dont les rares cas connus semblent calqués les uns sur les autres, tant est grande leur ressemblance.

2° Par contre, bien des points restent encore obscurs concernant l'Étiologie, la Pathogénie et surtout la Thérapeutique de cette affection.

3° Malgré son allure nettement inflammatoire aux premiers stades, aucun germe n'a pu être décelé, comme facteur étiologique déterminant. Notre malade ne faisant pas exception à la règle.

4° Au point de vue pathogénique, quelques points paraissent devoir être nettement établis et confirmés par l'histoire clinique et anatomique de notre malade :

- a) Sièges mésenchymateux et non musculaire de la métaplasie osseuse. ,
- b) Existence de phénomènes inflammatoires multiples et mobiles à la période d'installation de l'affection.
- c) Importance des anomalies congénitales particulièrement nombreuses chez notre malade.
- d) Absence de lésions endocriniennes franches à l'examen anatomique.
- e) Absence de manifestations humorales constante permettant de saisir un trouble du métabolisme calcique.

5° Le faisceau de ces constatations ne permet pas d'échafauder de théorie pathogénique solide.

Il semble cependant que plusieurs facteurs doivent intervenir simultanément ou successivement pour réaliser la maladie de MÜNCHMEYER, ce qui explique son extrême rareté. L'origine congénitale de la viciation tissulaire mésenchymateuse paraît assez satisfaisante à l'esprit, mais la cause de la mutation calcique elle-même nous échappe encore.

6° Partant des données pathogéniques aussi imprécises, les diverses thérapeutiques instituées ne pouvaient aboutir qu'à un échec. Notre malade, sur ce terrain encore, n'a fait que confirmer les tentatives antérieures.

---

*Lu et approuvé :*  
*Le Président de Thèse,*  
P. GIRAUD

*Vu et approuvé :*  
*Le Doyen,*  
L. CORNIL

*Vu et permis d'imprimer :*  
Aix, le 30 mai 1942  
*Le Recteur de l'Académie d'Aix-Marseille*  
*Président du Conseil de l'Université :*  
P. MARTINO



## BIBLIOGRAPHIE

---

- CASSAR et JAUBERT DE BEAUJEU. — « Un nouveau cas de myosite ossifiante progressive » (*Journal de Biologie*, août 1930).
- H.-L. ROCHER. — « Myosite progressive ossifiante, étude clinique et radiologique » (*Arch. Elect. Méd.*, T. XI, 1932, p. 13-30).
- GARNIER. — *Thèse inaugurale* (1932).
- E. APERT et E. GARNIER. — « La myosite ossifiante progressive, maladie de Münchmeyer » (*Paris Médic.*, T. I, 1933, p. 76-80).
- ROCHER et MATHEY-CORNAT. — « Evolution d'un cas de myosite progressive ossifiante » (*Bull. Soc. Radiol. Médic. de France*, T. XXI, 1933, p. 310-312).
- DREVON et MOURGUES. — « Un cas de myosite ossifiante progressive » (*Bull. Soc. Radiol. Médic. de France*, T. V, 1934, p. 148-149).
- NOBÉCOURT et BABONNEIX. — *Traité de Médecine des Enfants*, T. V, 1934 (Masson, éditeur, Paris).
- F. MASSELOT, A. JAUBERT DE BEAUJEU-BLOCH (Tunis). — « Myosite ossifiante progressive » (*Presse Médic.*, 17 novembre 1934).
-

## SERMENT

---

*En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Etre suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.*

*Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque !*

---







